Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

LARIBOISIERE-SAINT LOUIS

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Brillancy RAMANANTSOA née RALALARIMANGA

LE 1 JANVIER 1941 A AMBOHITRANDRIANA TANANARIVE (MADAGASCAR)

Présentée et soutenue publiquement le *1973*

L'HEMANGIOME MULTINODULAIRE DU FOIE CHEZ LE NOURRISSON

A PROPOS D'UN CAS PERSONNEL ET DE SEIZE AUTRES CAS GUERIS

EVOLUTION ET PRONOSTIC DE L'AFFECTION

PRESIDENT : MONSIEUR LESTRADET, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

A mon Mari

Que notre amour reste intact tout au long des années.

A mes Enfants

Pour la joie qu'ils m'apportent tout au long des jours.

A mes Parents

Que ce travail soit le témoignage de ma profonde affection.

A mes Amis

En témoignage de mon amitié.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A Monsieur le Professeur LESTRADET

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552724_0017

A mon Maître Monsieur HERRAULT

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de ma respectueuse et profonde gratitude.

A Monsieur COHEN SOLAL

qui a bien voulu m'aider dans l'élaboration de ce travail.

Il a tous mes remerciements.

P L A N

I - INTRODUCTION

II - RAPPEL CLINIQUE

III - OBSERVATION PERSONNELLE

IV - REVUE DE SEIZE AUTRES CAS DE GUERISON

V - EVOLUTION

VI - PRONOSTIC

VII - RESUME ET CONCLUSION

VIII - BIBLIOGRAPHIE

I N T R O D U C T I O N

Parmi les tumeurs vasculaires, l'hémangiome multinodulaire du foie constitue une entité propre au nouveau né et au nourrisson.

La première observation est sans doute celle de CHERVINSKY en 1885. La revue de la littérature permet de retrouver soixante cas qui du reste ont été décrits sous des appellations différentes.

C'est à LE TAN VINH et ses collaborateurs que l'on doit le terme "d'hémangiome multinodulaire du foie " sur l'aspect macroscopique de l'organe.

Le début précoce, l'association avec d'autres angiomes : cutanés, muqueux ou viscéraux, constituent des arguments en faveur de l'origine congénitale de la maladie.

La fréquence avec laquelle elle se manifeste chez les tout-petits mérite d'être soulignée.

Après un bref rappel clinique, nous présenterons une observation remarquable pour son évolution favorable puis une revue de seize autres cas analogues, enfin nous traiterons l'évolution et le pronostic de la maladie à la lumière des publications récentes.

RAPPEL CLINIQUE

La maladie est d'apparition précoce : elle se révèle parfois dès les premiers jours de la vie, toujours dans les six premiers mois.

Aucun facteur étiologique ne peut être décelé.

Il n'y a pas de caractère héréditaire ou familial, pas de consanguinité parentale, pas d'anomalies signalées au cours de la grossesse. On peut seulement noter qu'il existe une prédominance féminine.

L'hémangiome multinodulaire du foie est une tumeur histologiquement bénigne, sa gravité est due aux perturbations hémodynamiques qu'elle provoque dans la circulation intra-hépatique et à leur retentissement secondaire sur le coeur.

Dans sa forme complète elle se traduit cliniquement par une triade symptomatique :

- Angiome cutanée
- Hépatomégalie
- Insuffisance cardiaque.

- LES ANGIOMES CUTANES

Ils se présentent sous forme d'éléments arrondis, saillants, mous, de couleur pourpre parfois violacée et pouvant siéger sur l'ensemble des téguments.

Ils sont généralement de petites tailles mais habituellement multiples. Histologiquement ces angiomes ne diffèrent en rien des angiomes tubéreux habituels du nourrisson

Ces angiomes peuvent évoluer et sont susceptibles de se rompre ou de se nécroser.

Cette angiomatose cutanée, constitue lorsqu'elle existe le premier signe mais surtout le plus apparent.

Malheureusement elle n'est signalée que dans le tiers des observations.

- L'HEPATOMEGALIE

Parfois discrète, elle est le plus souvent très importante voire même monstrueuse, dépassant la ligne ombilicale et pouvant atteindre la crête iliaque.

Elle est de consistance ferme ou même dure,indolente, lisse et régulière mais elle peut être mamelonnée, nodulaire.

L'hépatomégalie est parfois expansive, pulsatile, battante et à l'auscultation hépatique un souffle continu ou un souffle systolique distinct du souffle cardiaque peut être perçu évoquant ainsi la nature vasculaire de ce gros foie.

L'hépatomégalie ne s'accompagne pas d'insuffisance hépato-cellulaire : les épreuves fonctionnelles hépatiques sont normales.

Cette hépatolégalie est constante et constitue souvent le seul signe de la maladie.

- L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

Elle est présente dans la majorité des cas.

Elle peut apparaître d'emblée ou se développer progressivement.

Il existe quelques rares cas ou elle fait défaut.

Cette défaillance cardiaque le plus souvent sévère est due au développement de nombreux shunts artério-veineux intra-hépatiques.

Les signes traduisant cette insuffisance sont banaux : tachycardie, surcharge ventriculaire gauche et droite, souffle systolique d'intensité variable, cardiomégalie parfois considérable.

On note également de la dyspnée et de la cyanose.

Des signes périphériques peuvent être constatés : oedème ou même tableau d'anarsaque avec ascite et hydrothorax.

Cette insuffisance cardiaque peut être suffisamment importante pour dominer la symptomatologie et faire croire à une cardiopathie primitive voire congénitale.

Cette défaillance cardiaque suivant son importance conditionne le pronostic immédiat de l'affection.

- AUTRES SIGNES ASSOCIES

L'altération de l'état général est fréquente avec pâleur, hypotrophie qui pose un problème diététique important à ces nourrissons.

On peut noter également des troubles digestifs à type d'anorexie, vomissements, diarrhée ou constipation qui motivent souvent la consultation.

L'anémie est presque constante avec thrombocytopénie.

L'ictère est rare, l'origine est variable tantôt mécanique par compression tantôt dû à une hépatite cholostatique associée.

Des signes en rapport avec une autre localisation viscérale peuvent être rencontrés :

- Convulsions en cas de localisation cérébrale.
- Maolaena en cas de localisation digestive.
- Hémothorax en cas de localisation pulmonaire etc...

L'hémangiome multinodulaire du foie n'entraîne pas habituellement de syndrome d'hypertension portale.

Cependant une circulation veineuse collatérale est assez souvent notée.

Une splénomégalie est moins fréquemment retrouvée.

Il n'y a pas d'adénopathie.

L'association avec d'autres malformations est fortuite.

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'hémangiome multinodulaire du foie réalise une hépatomégalie globale banale.

L'organe est truffé de nodules superficiels et profonds de tailles variables (5 à 50 mm).

Ces nodules peuvent être confluents, ombiliqués. Ils sont rarement fermes, le plus souvent mous, spongieux, élastiques.

Le centre est légèrement violacé tandis que la périphérie est plus claire donnant un aspect dégradé ou en cocarde.

Ils sont typiquement vasculaires, circonscrits mais sans limites capsulaires précises.

- HISTOLOGIQUEMENT

Il s'agit d'angiomes capillaires le plus souvent ou d'hémangio-endothéliome à stroma peu abondant.

Le reste du parenchyme hépatique est normale.

Malgré la diffusion des lésions il n'existe aucun signe histologique ni cytologique de malignité.

- DIAGNOSTIC

Dans sa forme complète le diagnostic clinique de l'hémangiome multinodulaire du foie est facile.

Dans les autres cas les examens complémentaires apportent des renseignements utiles :

- La meilleure chance de diagnostic de l'hémangiome réside dans une laparoscopie qui permet de visualiser une tumeur hépatique dont l'aspect ne trompe pas.

- La gammagraphie réalise une véritable cartogramme de la tumeur et permet de juger de son importance mais ne renseigne pas sur son étiologie. Elle est de plus inoffensive.

- Eventuellement une artériographie sélective du tronc coeliaque est capable de préciser la topographie de l'hémangiome et sa nature bénigne.

OBSERVATION PERSONNELLE

L'enfant Isabelle T... est née le 22 Mai 1968 après une grossesse normale au terme de 8 mois et demi, avec un P.N. à 3kg 100.

L'accouchement s'est déroulé sans incidents et le cri immédiat.

Dans les antécédents familiaux il n'y a rien de particulier :

- Le père et la mère se portent bien.
- Il n'y a pas de consanguinité familiale, pas de malformations, mongolisme ou maladie héréditaire dans la famille.

Le Docteur COHEN SOLAL constate dès le lendemain de la naissance, sur un abdomen balloné, une petite circulation collatérale et une masse abdominale dans la fosse iliaque droite. (Périmètre max. = 35cm).

On demande une radiographie de l'abdomen sans préparation qui montre l'existence d'une masse uniforme, opaque, de tonalité homogène, occupant toute la partie droite de l'abdomen, refoulant et laminant vers la gauche les anses intestinales.

L'hypothèse d'un processus expansif rétropéritonéal conduit à une UIV. Celle-ci montre que l'élimination du produit opaque s'effectue dans les délais normaux et sous bonne concentration par les deux reins.

Le rein droit est en position un peu basse mais il n'est pas déformé. On constate une bonne néphrographie.

Sur le cliché de profil les reins sont en situation normale par rapport au rachis.

La vessie est normale et il n'y a pas d'image d'urétérocèle.

L'hypothèse d'une hydronéphrose paraît donc exclue.

Par contre l'abaissement du rein droit suppose une masse plaquée immédiatement à son contact et très étendue dans l'abdomen d'avant en arrière.

La situation de cette masse tumorale par rapport au tube digestif et aux reins fait évoquer vraisemblablement une tumeur hépatique.

En faveur d'un hématome possible une anémie à 2.540.000 mais la tumeur présente une consistance assez dure.

Par ailleurs la radiographie du thorax montre un coeur volumineux dont la pointe vient pratiquement au contact de la paroi thoracique gauche. Il faut tenir compte du fait, cependant, que l'abdomen étant très distendu les coupoles sont surélevées.

Il n'y a pas de modification de la vascularisation pulmonaire et la transparence pleuro-pulmonaire est satisfaisante.

L'enfant présente une bonne tolérance cardiaque :

- Le pouls est à 130.
- L'auscultation est normale, il n'y a pas de souffle.
- E.C.G. est normal.

L'examen neurologique est normal, en particulier : E.E.G. est normal.

- MORO +
- GRASPING +
- Marche automatique +
- Tonus satisfaisant avec une bonne gesticulation.

Le 28 Mai, l'enfant est confié au docteur BIENAYME qui pratique une laparotomie exploratrice pour une tumeur abdominale.

L'enfant est toujours en bon état général, il est apyrétique, il ne vomit pas et évacue régulièrement son méconium.

L'intervention montre une tumeur hépatique et plus précisément une angiomatose hépatique atteignant la quasi totalité de la glande.

- Le lobe droit du foie est le siège de plusieurs volumineux angiomes tubéreux typiques.

- Le lobe gauche est atteint au trois quart, seule une languette représentant la pointe du lobe paraît indemne.

Le reste de l'exploration est négatif :

- Les voies biliaires sont normales.

- Il n'existe pas d'angiome intestinale ou mésentérique.

Dans ces conditions le diagnostic d'angiome multinodulaire du foie parait sûr.

On ne fait pas de biopsie.

Les suites opératoires sont satisfaisantes.

Le 5 juin : Devant ce volumineux angiome diffus inopérable, on prend la décision de faire une irradiation pour tâcher de gagner de vitesse l'insuffisance cardiaque débutante : tachycardie et cyanose.

L'enfant est mis sous digitaline et sous oxygène et tout rentrera dans l'ordre.

Il a reçu en tout trois séances de 250 Rads qui ont amené une petite diminution de l'abdomen mais encore peu importante.

- Périmètre à l'ombilic : 31 cm

- Périmètre maximum : 33 cm soit 2 cm de moins.

L'état cardiaque est resté stable avec un pouls variant peu autour de 150.

Les bruits du coeur sont strictement normaux, il n'y a pas de souffle ni de galop.

On ne note pas d'oedèmes.

L'auscultation pulmonaire est normale.

Par contre, l'état trophique de l'enfant est très préoccupant : 15 jours après la naissance le poids passe de 3 kg 100 à 2 kg500.

L'enfant est maigre : son pannicule adipeux est à peu près nul sur le thorax, peu important sur l'abdomen mais conservé à la face.

Il n'y a pas de signe de déshydratation.

La coloration est bonne.

Les jours suivants grâce à une surveillance attentive et une diététique appropriée (gavage, régime mixte) l'enfant va s'alimenter mieux et la courbe pondérale sera satisfaisante.

Le 27 juin : On note une diminution nette du volume abdominal cliniquement mais aussi radiologiquement.

Dans la région sus ombilicale on palpe un nodule de 3cm de diamètre environ et bien limité.

Le foie atteint la ligne de l'ombilic.

Le volume du coeur a également diminué.

L'auscultation cardiaque et pulmonaire reste toujours normale.

L'ECG est normal.

L'enfant est en bon état général et il est rendu à sa famille sans traitement.

Une scintigraphie hépatique faite le 12.07.69 montre l'existence de deux nodules, un droit et un gauche, de 5 à 6 cm de diamètre confirmant les constatations per opératoires.

Le 24 Octobre 1968 : on revoit l'enfant qui a maintenant 5 mois. Il pèse 5 kg 700.

A l'examen il persiste un foie qui déborde sur la ligne médiane de 5,5 cm de l'appendice xyphoïde et le rebord costal 6 cm.

Il est assez mou, il ne souffle pas.

L'auscultation cardiaque est normale.

Le rythme cardiaque est à 120. ECG normal.

Le rythme respiratoire est aux environs de 55-60.

A la radio, le coeur est un peu gros avec une ombre vasculaire un peu accentuée, mais la radiographie est en expiration.

On continue la surveillance sans traitement.

Le 23 Janvier 1969 : l'enfant a 8 mois.

La masse tumorale a encore diminuée, en tout cas par rapport à l'enfant.

Elle mesure 4 à 5 cm de diamètre dans la région épigastrique droite.

Le pronostic parait excellent.

Une hépatographie pratiquée à cette date montre sur l'incidence de face une hypofixation nette au niveau de la plus grande partie du lobe droit consécutive au tissu angiomateux.

Le profil n'apporte pas d'éléments supplémentaires.

Le 24 Juillet 1969 : l'enfant est maintenant un enfant normal.

La croissance a été normale et le seul incident a été un enfoncement crânien traumatique qui a nécessité une intervention chirurgicale. De ce côté tout s'est parfaitement arrangé.

A l'examen clinique, l'enfant est en bonne santé.

L'auscultation cardiaque est toujours normale.

Le foie n'est plus perceptible.

Il persiste une petite déformation thoracique costale basse.

A la radio le thorax est normal avec un coeur un peu gros au niveau du ventricule gauche, mais par rapport au cliché précédent l'hypertrophie cardiaque a considérablement diminuée.

L'enfant peut être considéré comme guéri.

Le 25 Juin 1970 : L'enfant va toujours bien et a une croissance parfaitement normale.

La scintigraphie hépatique montre toujours que le foie est situé dans la région épigastrique avec un lobe gauche prédominant alors que la zone droite reste hypo ou non fixante.

A la palpation on perçoit le foie en profondeur dans le creux épigastrique. Ceci n'entraîne aucun trouble fonctionnel et l'enfant parait guéri.

On remarque encore une asymétrie thoracique, saillie par rapport au côté gauche.

Le 24 Juin 1971 : On note une asymétrie thoracique identique.

Le foie est facilement perçu dans l'épigastre : On explique ceci par le fait que la partie gauche du foie a récupéré à la place de l'autre.

Le 22 Juin 1972 : L'enfant a maintenant 4 ans et il est parfaitement normal cliniquement.

On ne palpe plus le lobe gauche dans le creux épigastrique.

Une autre scintigraphie de contrôle reste stable avec le seul lobe gauche fonctionnel.

R E S U M E

Il s'agit d'une petite fille qui a présenté dès les premiers jours de sa naissance une masse abdominale avec une cardiomégalie.

L'absence d'angiomes cutanés fait errer le diagnostic.

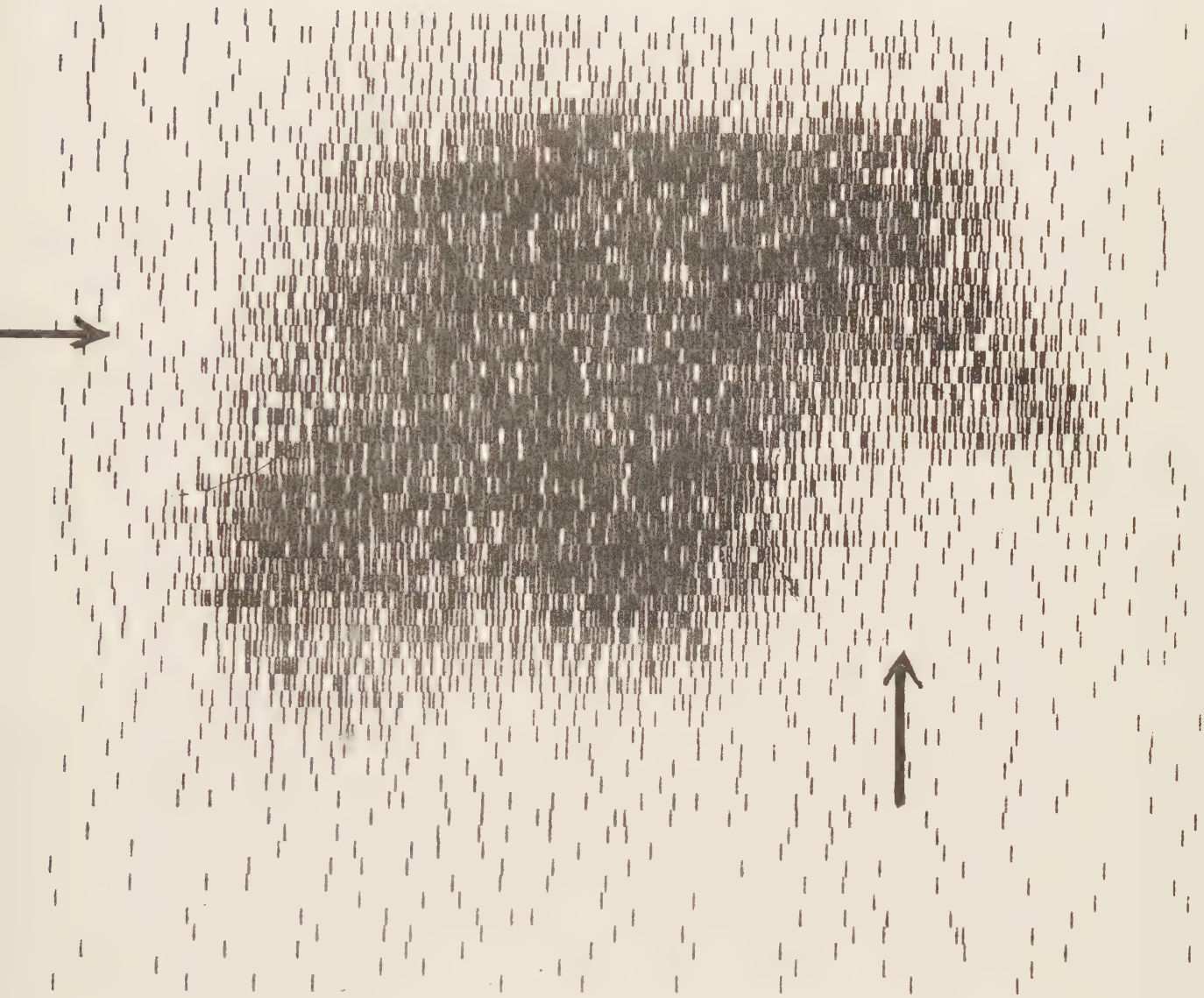
Ce dernier ne fut posé qu'après laparotomie exploratrice : il s'agit d'un cas d'hémangiome multinodulaire du foie.

On ne fait pas de biopsie.

L'évolution est favorable sous digitaline et radiothérapie (750 Rads). L'enfant sera suivi pendant 4 ans.

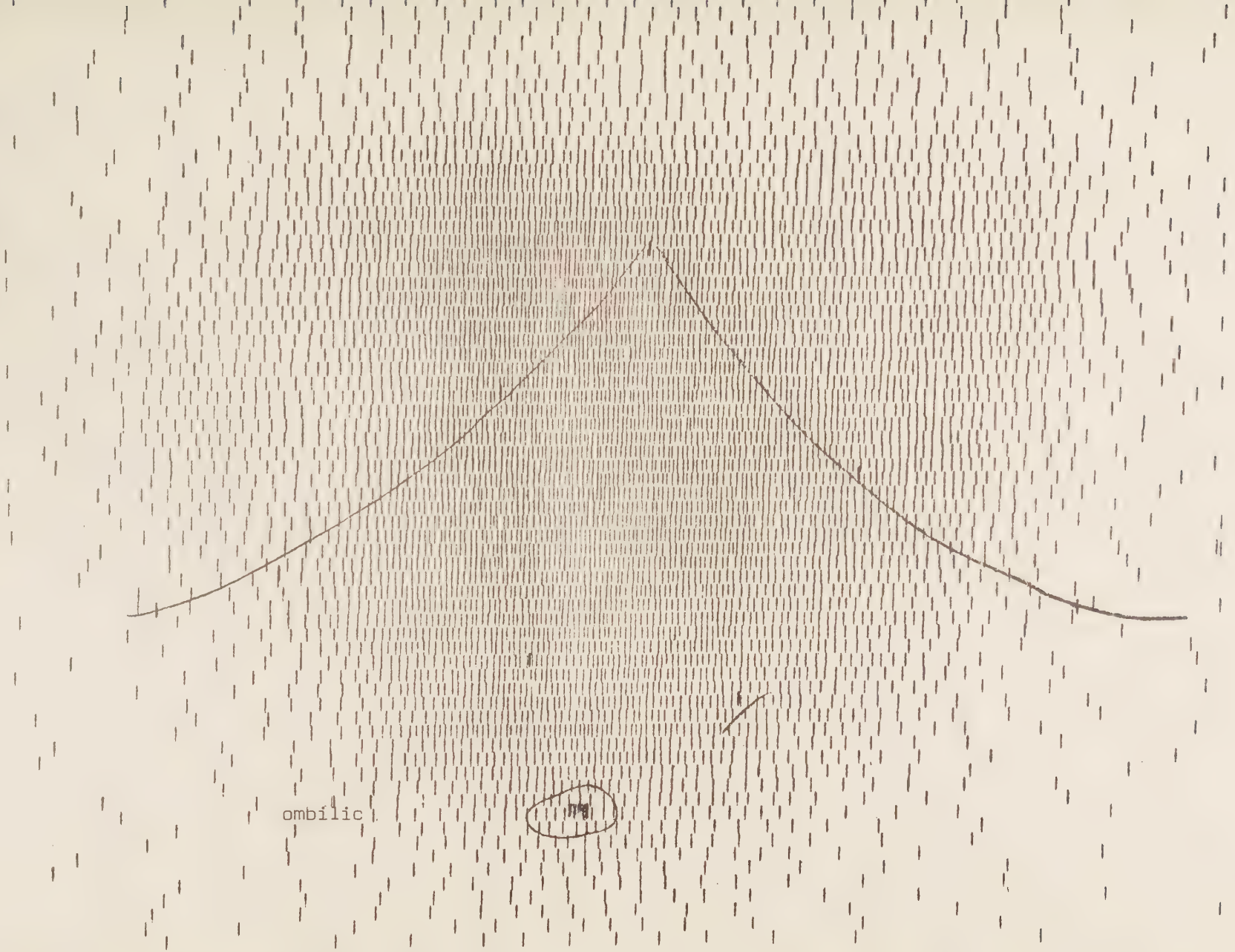
Il est devenu un enfant normal : il n'a ni gros coeur ni gros foie. Il est en bon état général et a une croissance normale.

(voir tracés pages suivantes)



SCINTIGRAPHIE HEPATIQUE 198 AV 12.07.68

Face antérieure : existence de 2 nodules de 5 à 6 cm de diamètre.
1 à Droite et 1 à Gauche.



SCINTIGRAPHIE HEPATIQUE 113 Im^m 22 Juin 1972

Face antérieure : - hypofixation droite

- lobe gauche fonctionnel

SEIZE CAS DE GUERISON

1 - PACKARD 1955

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, qui, dès l'âge de six semaines a présenté une tuméfaction abdominale.

Une laparotomie suivie d'une biopsie hépatique révèle un hémangio-endothéliome multiple inopérable.

Une radiothérapie de 1700 Rads entraîne la guérison.

A l'âge de 4 ans et demi, l'enfant se porte bien de même dix ans plus tard.

2 - EDMONSON 1956 - CROCKER 1957

Il s'agit d'une petite fille noire de six mois qui est vue pour une augmentation importante de son volume abdominal.

Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque mais l'enfant est pâle, irritable et anorexique.

Une UIV demandée montre un refoulement du rein droit vers le bas sans autre anomalie.

Une laparotomie suivie d'une biopsie hépatique révèle une angiomatose hépatique.

Il est à noter que l'enfant était porteur d'un angiome cutané unique.

L'évolution est favorable sans traitement.

Revue à l'âge de huit ans l'enfant était en excellent état et son foie avait un volume normal.

UN CAS DE GUERISON SPONTANEE

3 - LAMY 1961

C'est un prématuré de 7 mois et demi de sexe féminin (PN 1750 g) dont le frère jumeau est décèdé peu de temps après la naissance.

A l'âge de 2 mois, on note l'apparition d'angiomes cutanés multiples (onze) puis vers 4 mois une hépatomégalie importante avec circulation collatérale et déplissement de l'ombilic.

Puis une insuffisance cardiaque évidente (tachycardie et galop) avec cardiomégalie s'installe.

On note également une anémie.

Devant cette association de signes le diagnostic clinique d'angiomatose diffuse du foie est posé.

Il sera confirmé par une laparotomie effectuée un mois plus tard.

L'enfant a reçu de petites transfusions et de la digitaline.

L'évolution est favorable avec 5 ans de recul.

4 - AICARDI cas III 1963

Devant l'association chez un nouveau né de sexe féminin :

- D'angiomes cutanés multiples.

- D'une insuffisance cardiaque évidente avec dyspnée, tachycardie, souffle systolique intense et cardiomégalie.

On pose le diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie.

On remarque également une pâleur, une anémie, une crise convulsive généralisée et la présence de sang dans les selles.

Des examens complémentaires seront effectués en particulier une laparotomie qui confirme le diagnostic.

L'enfant a reçu outre une transfusion et un traitement tonicardiaque, une radiothérapie de 1200 Rads qui entraîne la guérison.

L'enfant à 3 ans se porte bien.

5 - CRUVEILLER 1965

Un nourrisson de 3 mois et demi est hospitalisé pour une pâleur impressionnante sans syndrôme hémorragique évident.

Devant l'association d'une hépatomégalie avec circulation collatérale droite, d'un angiome cutané et d'une discrète hypertrophie cardiaque on évoque une angiomatose hépatique.

Une scintigraphie hépatique sera faite pour la première fois et montre la présence de zones froides arrondies.

Deux mois plus tard, une laparotomie suivie d'une biopsie va confirmer le diagnostic.

L'évolution est favorable en dehors de tout traitement.

L'enfant revu un an plus tard est complètement guéri.

6 - ROBBINS 1965

Découverte d'un ictère néo-natal au 4ème jour de la vie chez un graçon noir présentant une hépatomégalie, une insuffisance cardiaque et quelques angiomes cutanés.

La scintigraphie prouve l'existence d'une tumeur du foie.

La laparotomie avec biopsie précise qu'il s'agit d'un hémangio-endothéliome multinodulaire.

L'enfant n'est pas irradié et ne reçoit qu'un traitement tonicardiaque jusqu'à l'âge de 6 mois où la guérison paraît acquise et sera confirmée à 18 mois.

La durée de l'ictère n'est pas précisée.

7 - SCHLAPFER 1965

Chez un garçon de dix jours qui présente des vomissements abondants on découvre une tumeur abdominale énorme qui sera traitée par une radiothérapie de 5000 Rads pendant le premier semestre de la vie.

On assiste alors à une diminution considérable de la masse tumorale. Le diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie n'est posé qu'à lâge d'1 an et demi après une laparotomie exploratrice suivie d'une biopsie hépatique.

Vers l'âge de 3 ans et demi, l'enfant est revu avec un syndrome d'hypertension portale, due probablement à la sclérose hépatique soit post actinique, soit spontanée en période de régression de la tumeur, qui rend nécessaire une anastomose iléo-mésentérique.

La fonction hépatique reste conservée et le syndrome d'hypertension portale est en régression.

8 - RAPHAN 1966

Il s'agit d'un enfant mâle né après une grossesse normale et un accouchement sans incidents.

C'est le 8ème enfant de la fratrie et le PN est de 4 kg.

A la naissance l'enfant était porteur d'un angiome cutané important occupant toute la partie gauche de l'abdomen et d'un petit angiome tubéreux situé à la base de la nuque.

Vers l'âge de 1 an l'angiome abdominale est irradié et devient moins important.

A 3 ans et demi, l'enfant est hospitalisé pour anorexie et pâleur.

On découvre alors une importante anémie (Hb = 4,5 %) hypoplaquettose à 121.000 et la présence de sang dans les selles.

L'enfant reçoit deux transfusions de 250 cc qui rétablissent la formule sanguine.

On fait une laparotomie qui montre la présence d'angiomes multinodulaires au niveau des deux lobes du foie ainsi que des angiomes associés du gros et petit intestin.

L'évolution est favorable ; dix ans après l'enfant est en bonne santé. Il s'agit d'un cas où l'insuffisance cardiaque a fait défaut.

9 - PAGES 1967

Une petite fille de 2 mois née prématurément est vue pour un ictère et des troubles digestifs.

Au passage on note un faciès mongoloïde.

Le foie mesure 7 cm de hauteur et il est un peu mou à la à la palpation.

Aucune autre anomalie clinique n'est relevée en particulier il n'y a pas d'angiomes cutanés.

Une ponstion biopsie du foie montre sur un petit fragment des lésions typiques d'hémangio-endothéliome.

Une autre intervention effectuée quelques temps après ne révèle aucune lésion.

L'enfant revu un an plus tard a un développement tout à fait normal. A l'âge de 5 ans il est en parfaite santé.

UN AUTRE CAS DE REGRESSION SPONTANEE :

10 - DELORIMIER 1967

Il s'agit d'un nouveau né de sexe féminin qui présente à la naissance de multiples angiomes cutanés sur la tête.

A l'âge de 16 jours on note l'apparition d'autres angiomes sur le corps et d'une détresse respiratoire.

L'examen montre alors une hépatomégalie avec un souffle systolique perçu au niveau du foie et une insuffisance cardiaque avec dyspnée, tachycardie, cardiomégalie et souffle systolique.

L'E.C.G. montre une surcharge ventriculaire droite.

Devant l'état grave du coeur on fait une ligature de l'artère hépatique à l'origine du tronc coeliaque et un traitement digitalique.

Il en résulte d'abord une nette amélioration ensuite la guérison.

L'enfant revu deux ans après est en bonne santé et a une croissance normale.

11 - HURMUZACHE 1968

Un nourrisson de 3 mois est vu pour une rhinopharyngite.

A l'examen on trouve une hépatomégalie ferme et nodulaire avec une circulation collatérale droite.

Une laparotomie avec biopsie pose le diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie.

Il n'y a ni insuffisance cardiaque ni angiomes cutanés.

La régression s'est faite spontanément en dehors de tout traitement. L'enfant revu un an plus tard a un développement normal et 6 ans plus tard il est toujours en bonne santé.

Dans les antécédents familiaux on signale un père alcoolique et une mère débile mentale.

UN AUTRE CAS DE REGRESSION SPONTANEE

12 - RICKHAM 1969

Un garçon de 30 jours présente l'association des signes suivants :

- une angiomatose cutanée

- une hépatomégalie avec un ictère grave,
- une insuffisance cardiaque.

Le diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie est posé.

Une irradiation hépatique est conseillée mais devant son aggravation rapide l'enfant est renvoyé dans sa famille pour y mourir.

Il est revu en parfaite santé 5 ans plus tard et la guérison se maintient avec 18 ans de recul.

UN AUTRE CAS DE GUERISON SPONTANEE

13 - TOULOUKIAN 1970

Chez une petite fille de 7 mois et demi on découvre l'association d'un angiome tubéreux au niveau du front, d'un gros foie déjà constaté à l'âge de 3 semaines et d'une insuffisance cardiaque avec cardiomégalie.

Un souffle systolique est perçu dans la région épigastrique.

L'E.C.G. montre une hypertrophie ventriculaire combinée.

Une exploration chirurgicale confirme le diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie.

L'enfant reçoit outre de la digitaline et des diurétiques, une radiothérapie de 2000 Rads.

L'adjonction de prednisone à raison de - 2mg par kg pendant deux semaines entraîne une nette amélioration puis la guérison.

L'évolution est alors favorable, l'enfant 10 mois après est en bonne santé.

14 - RAKE 1970

Chez un nourrisson mâle dont le P.N. est de 3 kg 400, on découvre dès les premières vingt quatre heures l'existence d'angiomes cutanés.

Trois semaines plus tard, il est hospitalisé pour une infection et une détresse respiratoire.

L'examen montre alors une hépatomégale et un thrill maximum au creux épigastrique avec un souffle systolique puis une insuffisance cardiaque évidente.

L'enfant reçoit des antibiotiques, de la digitaline et de la prednisone. L'état cardiaque ne s'améliorant pas, on fait une irradiation hépatique de 390 Rads.

Devant la persistance de la défaillance cardiaque on décide de faire une laparotomie et une ligature de l'artère hépatique qui amène une amélioration spectaculaire 24 heures après l'intervention.

L'évolution est dès lors favorable : le foie devient juste palpable et le coeur se normalise.

L'enfant revu 2 ans plus tard se porte très bien, le foie a un volume normal et l'auscultation cardiaque ne révèle aucune anomalie.

15 - PELLERIN 1971

Chez un nourrisson mâle de 45 jours on constate l'association :

- d'angiomes cutanés,
- d'une hépatomégalie,
- d'une insuffisance cardiaque sévère avec cardiomégalie et souffle systolique.

Le diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie est posé et les renseignements de l'aortographie en apportent la preuve.

Un traitement tonicardiaque et une radiothérapie de 750 Rads entraînent une guérison rapide de l'hémangiome.

La coexistence d'un ictère conduit à une laparotomie qui retient comme probable l'association d'une hépatite cholostatique celle-ci guérit sous corticothérapie.

16 - BROYER 1971

Dès la naissance on constate chez un nourrisson mâle l'association d'angiomes cutanés multiples et d'une hépatomégalie importante de consistance ferme.

A l'âge de 2 mois et demi s'installent une insuffisance cardiaque plus un ictère et on évoque une angiomatose diffuse du foie.

Une ligature de l'artère hépatique va freiner l'évolution sans pour autant l'entraver.

L'administration de rayons (1000 Rads) joue un rôle bénéfique.

L'enfant revu le 22.01.71 à l'âge de 2 ans est dans un état satisfaisant.

Le foie est à peine perceptible sous les fausses côtes, sans calcifications.

Le developpement psychomoteur est satisfaisant.

Presque tous les angiomes cutanés ont disparu, à l'exception de 4 angiomes tubéreux plus gros qui ont remarquablement pâli.

Il n'y a pas de signes cardiaques anormales.

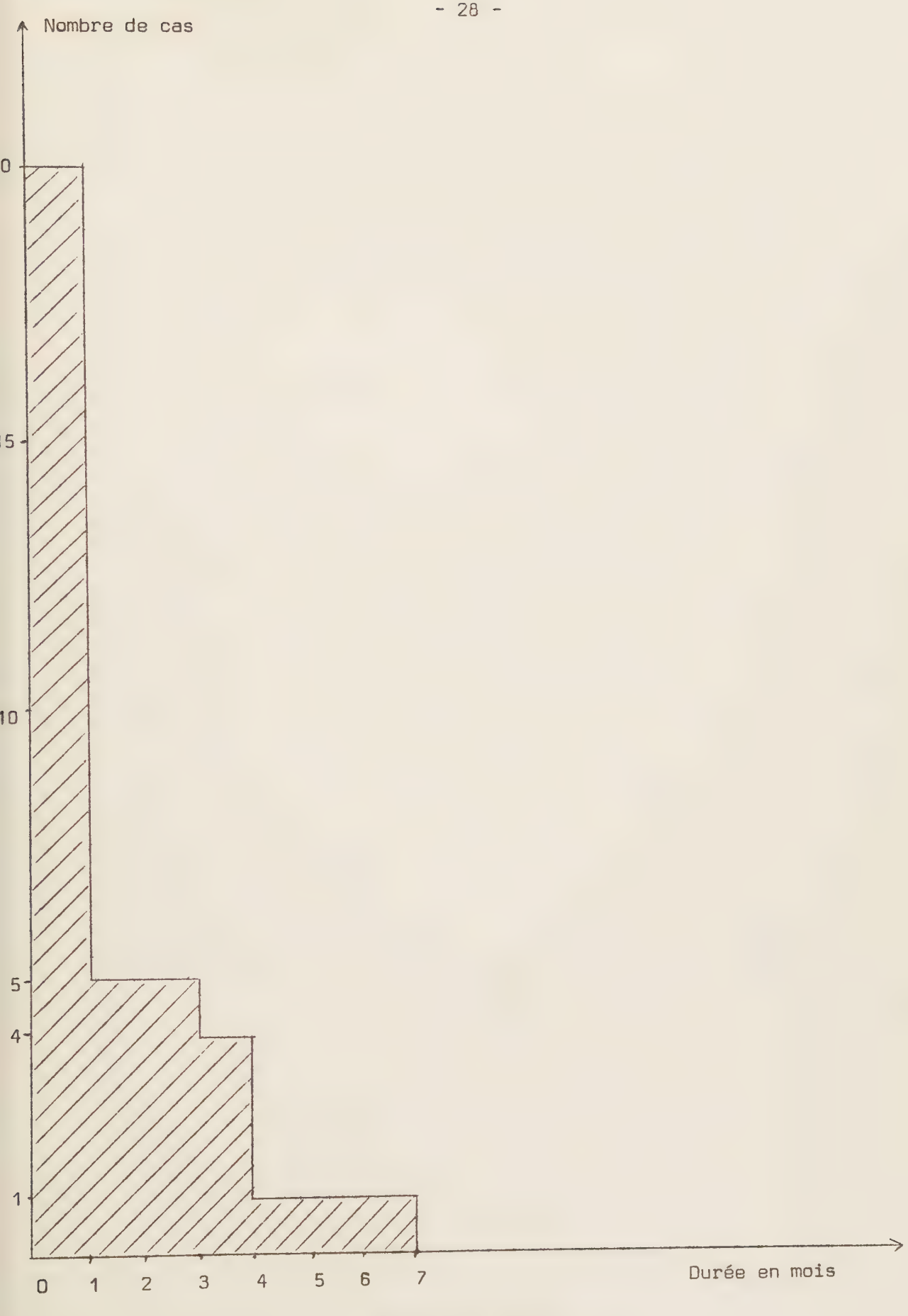
Le contexte familial mérite d'être signalé car il est assez troublant : cataracte et angiomatose dans la lignée maternelle.

REVUE DE LA LITTERATURE

1 - CHERVINSKY	1885	F	Décès à 6 mois (autopsie HVD)
2 - LENDROP	1893	F	Décès à 4 mois
3 - BRUCHANOW	1899	F	Décès à la 15ème semaine
4 - HEWLETT	1899	M	Décès à 4 mois
5 - DE HANN	1903		Décès à 3 mois et demi le lendemain de la ponction biopsie
6 - BONDY	1911	F	Décès à 3 mois et demi après la biopsie.
7 - VEEDER	1913	F	Décès à la 10ème semaine
8 - STERN	1915	F	Décès à 6 semaines
9 - FOOTE	1919	M	Décès à 3 mois
10 - GODEL	1923		Décès à 3 mois
11 - ORZECHOWSKI	1927	F	Décès à 8 jours par hémorragie intestinale
12 - GOODAL	1930	M	Décès à 11 mois
13 - KUNDSTADTER	1913	F	Décès post-opératoire à 5 mois
14 - HOWARD	1936	F	Décès à 3 mois (10 jours de défaillance cardiaque)
15 - DORDICK	1938		Décès à 7 mois
16 - SCHUMANN (cas I)	1941	M	Décès à 6 semaines et demi (autopsie HVD)
17 - BLAWEL	1942		Décès à 3 mois (état toxique)
18 - SCHWARTZ	1945	F	Décès à 3 mois
19 - VIEDEBACK	1946	M	Décès à 4 mois (cachexie)
20 - MUSSA	1947	F	Décès à 1 mois d'insuffisance cardiaque
21 - BEREZIN	1948	F	Décès à 9 jours (ictère, autopsie : gros coeur)

22 - SWEED	1950	M	Décès post-opératoire à 2 mois (cyanose)
23 - ANDERSEN (cas 9)	1951		Décès à 2 mois (après intervention)
24 - ANSERSEN (cas 12)	1951		Décès à 15 jours
25 - LEWICK	1953	F	Décès à 28 Jours d'I.C.
26 - WINTERS	1954	M	Décès à 2 mois au cous d'une crise de cyanose
27 - CAUSSADE	1954	F	Décès par rupture du foie le 13ème jour
28 - PACKARD	1955	F	Favorable (10 ans de recul)
29 - CROCKERS (cas II)	1957	M	Décès à 3 mois (ictère, autopsie : gros coeur)
30 - CROCKERS (cas III) EDMONSON	1957	F	Favorable (10 ans de recul)
31 - LE TAN VINH	1959	F	Décès à 3 mois d'I.C.
32 - CLATWORTHY	1960		Décès à 8 semaines d'I.C.
33 - LAMY AICARDI (cas IV)	1963	F	Favorable (5 ans de recul)
34 - AICARDI (cas I)	1963	F	Décès à 4 mois (I.C.)
35 - AICARDI (cas II)	1963	M	Décès 24ème jour d'I.C.
36 - AICARDI (cas III)	1963	F	Favorable (27 mois de recul)
37 - DESBAILLETS	1963	F	Décès à 18 jours (autopsie gros coeur)
38 - GIAMPALMO (cas IV)	1963		Décès à 15 mois
39 - GIAMPALMO (cas XII)	1963		Décès à 3 mois
40 - SCHNEEGANS	1964	F	Décès 9ème semaine d'I.C.
41 - CHRISTAENS	1964	F	Décès 14ème jour (autopsie H.V.D.)
42 - CRUVEILLER	1965	F	Favorable (2 ans de recul)
43 - ROBBINS	1965	M	Favorable (2 ans de recul)
44 - SCHLAPFER	1965	M	Favorable (4 ans de recul)
45 - ALAGILLE (cas I) WUCHER (cas I)	1966	F	Décès à 2 mois après une transfusion

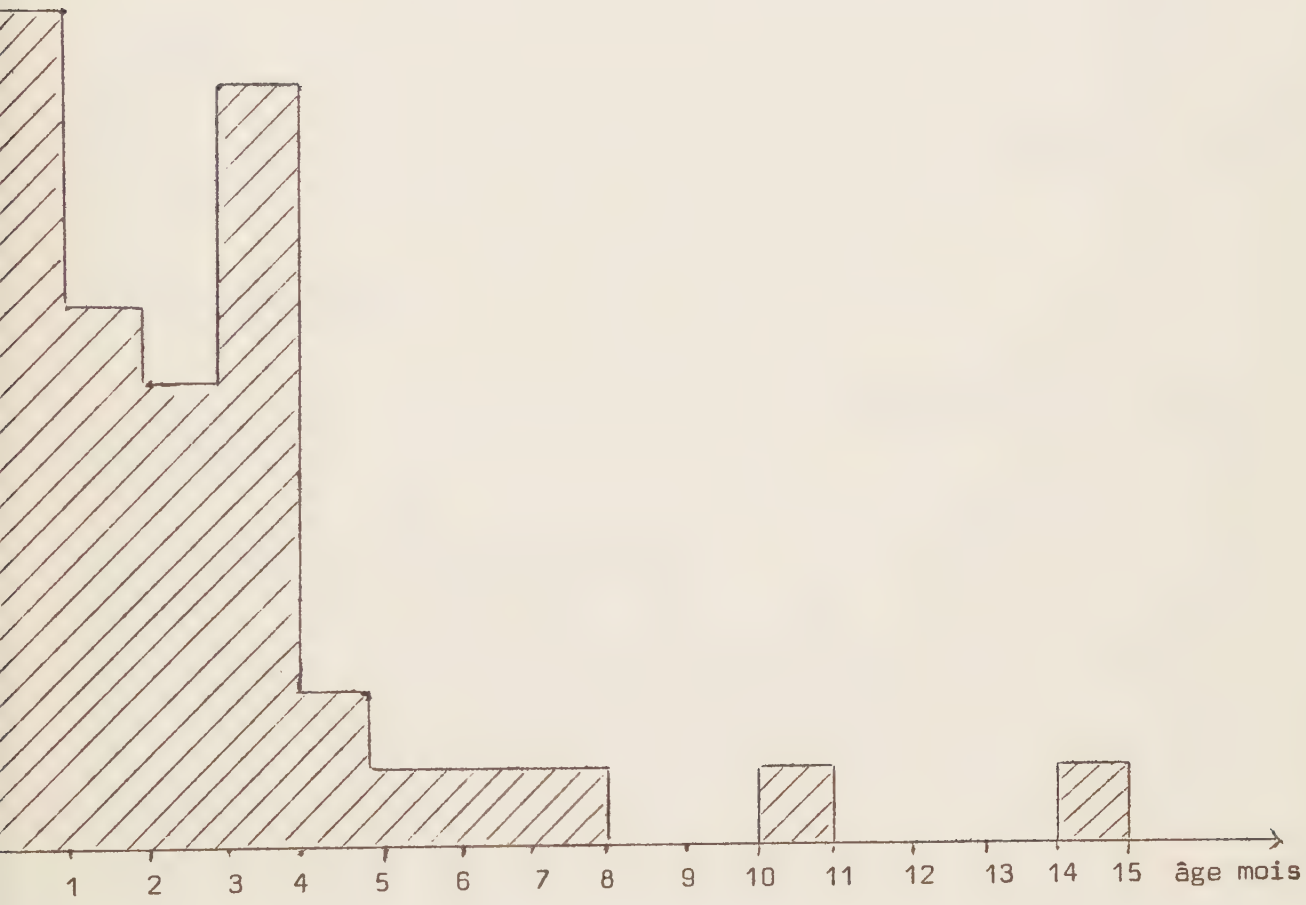
46 - WUCHER (cas II)	1965	F	Décès à 3 mois d'I.C.
47 - WUCHER (cas III)	1965	M	Décès au 12ème jour par plaie hépatique
48 - ALAGILLE (cas II)	1966	M	Décès à 3 mois après une intervention exploratrice
49 - RAPHAN	1966	M	Favorable 10 ans de recul
50 - PAGES	1967	F	Favorable 5 ans de recul
51 - BURMAN	1967	F	Décès le 23ème jour
52 - DELORIMIER	1967	F	Favorable (2 ans de recul)
53 - PETRESCU-COMAN	1967		Décès à 3 semaines (autopsie gros coeur)
54 - HURMUZACHE	1968		Favorable (6 ans de recul)
55 - RICKHAM	1969	M	Favorable (A8 ans de recul)
56 - TOULOUKIAN	1970	F	Favorable
57 - RAKE	1970	M	Favorable (2 ans de recul)
58 - PELLERIN	1971	M	Favorable
59 - BROYER	1971	M	Favorable (2 ans de recul)
60 - CAS PERSONNEL	1973	F	Favorable (4 ans de recul)



DELAI DE SURVIE

Nombre de cas

FREQUENCE DES DECES SELON L'AGE



L'EVOLUTION

L'Evolution de ce complexe symptomatique est certainement l'élément le plus original de l'hémangiome multinodulaire du foie chez le nourrisson. En effet bien qu'il s'agisse d'une tumeur bénigne histologiquement et qui peut être spontanément régressive la mort en fût l'aboutissant dans la majorité des cas.

L'EVOLUTION MORTELLE

Elle est très rapide et le diagnostic est fait seulement à l'autopsie dans la plupart des observations.

La gravité semble aller de paire avec la précocité d'apparition des premiers symptômes cardiaques.

Le délai entre le premier signe et l'issue fatale est comprise entre 4 jours et 4 mois dans 80 % des décès.

L'évolution parait sévère mais la plupart des cas étudiés sont en fait des découvertes autopsiques.

Parfois l'évolution est plus lente :

Il existe une période néo-natale sans incidents notables.

Certes on trouve souvent une angiomatose cutanée ou un gros ventre ou encore une pâleur mais ces signes ne semblent pas évoluer.

Et c'est en général dans les 6 premiers mois qu'apparaît une aggravation progressive.

Les enfants meurent avant leur sixième mois.

Pourtant on trouve deux observations où la mort n'est survenue que tardivement mais le début de la maladie, lui même a été tardif :

- C'est le cas de l'observation de GOODAL (1930) où les signes de début sont apparus vers l'âge de 6 mois et le décès survenu à 11 mois.

- C'est le cas aussi de GIAMPALMO (cas IV 1963) où les premiers symptômes étaient apparus vers l'âge de 8 mois et le décès enregistré à 15 mois.

Pour AICARDI et NEZELOF il existerait dans le cours de cette affection une période dangereuse se situant dans les 6 premiers mois de la vie.

Pendant cette période les angiomes hépatiques augmentent de taille et de nombre créant et aggravant les conditions hémodynamiques locales responsables de l'insuffisance cardiaque.

Et c'est cette défaillance cardiaque qui est la cause de la mort dans plus de la moitié des observations où sont détaillées les circonstances de la mort.

Cependant le mécanisme doit être le même dans un certain nombre de cas où le décès n'est pas explicite.

En effet on découvre à l'autopsie une hypertrophie ventriculaire ou un coeur volumineux.

La mort peut survenir lors de complications respiratoires car certains enfants meurent " en état d'encombrement respiratoire" avec cyanose KUNSTADER.

Ailleurs le décès est dû à un accident hémorragique :

- Rupture spontanée d'un nodule,

- rupture au cours d'une intervention (laparotomie, ponction-biopsie, biopsie chirurgicale) entrainant la formation d'un hémopéritoine et d'une anémie aiguë responsable de l'issue fatale,

- rupture d'un hémangiome siègant dans un autre viscère :

  . Hémothorax par rupture d'un hémangiome pulmonaire.

  . Hémorragie intestinale et moelaena suite à la rupture d'un angiome intestinal.

Leur gravité est extrême et pose un problème dramatique.

En effet cette rupture va nécessiter un geste chirurgical d'urgence dans des conditions de bilan médical, biologique, radiologique souvent précaires c'est dire que toutes les difficultés y seront réunies.

La mort dans un certain nombre de cas est survenue dans les suites d'une intervention voire même une simple laparatomie exploratrice.

Une transfusion sanguine a été rendue responsable dans une observation d'ALAGILLE, la mort étant survenue au cours de celle-ci, probablement par perturbation d'un équilibre hémodynamique précaire c'est dire la fragilité de ces enfants.

Parfois l'issue fatale est due à un ictère ou des troubles digestifs ou encore une cachexie ou un état toxique.

L'EVOLUTION FAVORABLE

Après cette "phase critique" des six premiers mois où l'issue fatale est toujours possible par défaillance cardiaque et si l'enfant a pu survivre, la maladie entre dans une période de stabilisation puis de régression.

Cette dernière coïncide en général avec le second semestre de la vie. Il semble donc que l'évolution de la maladie soit apparentée à celle des angiomes purement cutanés de l'enfance.

En effet, ces derniers passent par un maximum puis disparaissent sans laisser de trace.

Malheureusement la localisation des angiomes sur le foie ne permet pas toujours d'attendre cette évolution spontanée à cause de la formation des shunts artério-veineux et des conséquences hémodynamique qui en résultent.

Il faut donc lutter contre cette défaillance circulatoire par un traitement bien règlé : tonicardiaque associé souvent à une radiothérapie qui permet de hâter l'involution des angiomes.

Eventuellement on fait des transfusions sanguines pour combattre l'anémie. Une corticothérapie associée a permis à TOULOUKIAN de hâter la guérison d'un enfant de 7 mois et demi.

Lorsque les shunts sont trop importants il vaut mieux avoir recours à la ligature de l'artère hépatique.

On peut dire que c'est une course de vitesse entre l'évolution de la maladie et l'effet du traitement.

Lorsque ce dernier a été de quelque efficacité le tableau se modifie. Tandis que les angiomes cutanés s'affaissent, s'atténuent puis disparaissent, les angiomes hépatiques involuent, se thrombosent, les shunts se ferment, le foie diminue de volume, les signes de défaillance cardiaque s'amendent.

La régression de la tumeur quand elle s'affirme est spectaculaire et rapide.

L'organisation fibreuse des angiomes hépatiques, constatée sur une biopsie faite en période d'involution dans l'observation de CRUVEILLER, permet de comprendre cette évolution vers la guérison.

Seize cas de guérison ont été relevés, plus notre cas personnel. Ces guérisons ont été obtenues soit spontanément soit à l'aide de traitement symptomatiques souvent associés.

- Guérison spontanée en dehors de tout traitement : 5 cas :

  . CROCKER III 1957 (2)

  . CRUVEILLER 1965 (5)ù

  . PAGES 1967 (9)

  . HURMUZACHE 1968 (11)

  . RICKHAM 1969 (12)

- Guérison après de petites transfusions : 1 cas :

  . RAPHAN 1966 (8)

- Guérison après tonicardiaque : 1 cas :

  . ROBBINS 1965 (6)

- Guérison après transfusion et tonicardiaque : 1 cas :

  . LAMY 1961 (3)

- Guérison après radiothérapie : 2 cas :

  . PACKARD 1955 (1)

  . SCHLAPFER 1965 (7)

- Guérison après tonicardiaque et radiothérapie : 3 cas :

  . AICARDI (cas III) 1963 (4)

  . PELLERIN 1969 (15)

  . Notre cas personnel.

- Guérison après tonicardiaque et ligature de l'artère hépatique : 1 cas :

  . DELORIMIER 1967 (10)

- Guérison après tonicardiaque, ligature de l'artère hépatique et radiothérapie : 1 cas :

  . BROYER 1971 (16)

- Guérison après tonicardiaque, radiothérapie et prednisone : 1 cas :

  . TOULOUKIAN 1970 (13)

- Guérison après tonicardiaque, prednisone, radiothérapie et ligature de l'artère hépatique : 1 cas :

  . RAKE 1970 (14)

On peut parler de guérison car le recul est suffisant (18 ans). Les enfants sont en bon état général, ont un développement normal. Il ne présentent ni défaillance, ni souffle cardiaque, ni hépatomégalie, ni angiomes cutanés.

Dans l'observation de PELLERIN, la guérison de l'angiomatose hépatique est vérifiée sur l'aspect macroscopique du foie à la laparotomie et par une artériographie de contrôle.

Dans notre cas la répétition des scintigraphies hépatiques permet de suivre l'évolution des nodules hépatiques lors de la période d'extension, puis leur régression et leur disparition.

La qualité de la guérison parait excellente.

" Ainsi l'évolution mortelle de cette affection n'est qu'accidentelle, puisque cette tumeur est curable spontanément si l'on peut passer le cap difficile mais transitoire de l'insuffisance cardiaque. "AICARDI".

L E P R O N O S T I C

Le pronostic est dans une large mesure imprévisible.

Les éléments ne peuvent guère être établis.

- Un élément important semble être la date d'apparition des premiers signes de défaillance circulatoire.

Le pronostic est très sombre si la symptomatologie cardiaque apparaît dès les premiers jours de la vie.

Au contraire une apparition tardive des mêmes symptômes ou leur absence permet d'espérer une évolution favorable :

. On n'a pas signaler de signes d'insuffisance cardiaque dans 6 cas :

- PACKARD
- CROCKER
- SCHLAPFER
- RAPHAN
- PAGES
- HURMUZACHE

. Le début de l'insuffisance cardiaque a été tardif dans 6 cas :

- CRUVEILLER (3 mois et demi)
- LAMY (4 mois)
- PELLERIN (45 jours)
- RICKHAM (30 jours)
- TOULOUKIAN (7 mois et demi)
- BROYER (2 mois et demi)

. L'insuffisance cardiaque a été discrète dans notre observation.

. Mais dans les 5 autres cas le début se situe à quelques jours de la naissance.

Lorsque l'insuffisance cardiaque existe, c'est elle qui règle le pronostic vital immédiat de l'affection.

- Il faut donc lutter contre cette insuffisance cardiaque

. et instituer un traitement tonicardiaque énergique et bien règlé : il comporte de la digitaline associée souvent à des diurétiques.

Ce traitement est nécessaire non seulement pendant les poussées paroxystiques mais aussi en dehors des poussées en cure d'entretien. Il faut éviter une intoxication digitalique qui aggraverait la situation.

Ce traitement lorsqu'il est bien conduit peut permettre à l'enfant de surmonter la défaillance du coeur, cause habituelle de la mort dans les premiers mois de la vie.

Mais comme dit "GAUTIER" la digitalisation ne résoud pas tous les problèmes, si l'on ne peut s'attaquer à la cause qui a entrainé cette situation dramatique".

Ainsi la présence au niveau du foie d'angiomes multiples nécessite d'autres moyens de combat.

. On a pensé à la radiothérapie surtout pour les formes diffuses. Cette application de la radiothérapie aux angiomes de foie découle de la radiosensibilité de ces tumeurs mise en évidence sur les angiomes cutanés.

Appliquée très tôt la radiothérapie peut donner de très bons résultats.

On relève 5 cas de guérison grâce à la radiothérapie :

== Une dose totale de 1700 Rads a permis la guérison chez un enfant de 4 mois maintenue après 5 ans de surveillance (PACKARD)

== Une dose totale de 1200 Rads a permis la guérison d'un enfant de 3 mois et demi maintenue après 3 ans de surveillance (AICARDI)

== Une dose totale de 750 Rads a permis la guérison chez un enfant de 45 jours et son efficacité a été vérifié par une laparotomie 1 mois plus tard et une artériographie de contrôle (PELLERIN).

== Une dose totale de 1000 Rads a permis de guérir un enfant de 6 mois chez qui une ligature de l'artère hépatique s'est avérée inefficace (BROYER).

La guérison est maintenue après 2 ans de surveillance.

== Dans notre cas, une dose totale de 750 rads a permis la guérison d'un enfant de 2 semaines maintenue après 4 ans de surveillance.

L'irradiation est bien supportée si les doses sont étalées dans le temps. La dose de rayonnement ne doit être ni trop faible pour être efficace, ni trop forte, afin d'éviter certaines complications comme une fibrose hépatique constatée dans l'observation de SCHLAPFER.

Mais la radiothérapie n'a pas amélioré certains enfants :

== C'est le cas de l'observation de TOULOUKIAN où une dose totale de 2000 Rads n'a pas apporté une amélioration nette.

== C'est le cas aussi de l'observation de Rake où une dose totale de 390 Rads a été inefficace.

Lorsque sur le plan clinique les angiomes cutanés continuent d'évoluer et que l'insuffisance cardiaque s'aggrave, la radiothérapie n'agit pas suffisamment vite.

. Il faut avoir recours à la ligature de l'artère hépatique car seul ce geste permet de réduire d'urgence les larges shunts artério-veineux hépatiques.

Cette intervention réalisée dans l'observation de DELORIMIER et dans celle de RAKE a entraîné une amélioration spectaculaire de ces enfants dans les 24 heures qui suivent.

Elle s'est révélée pourtant insuffisante dans l'observation de BROYER celà a été vérifié lors d'une 2ème intervention pour un syndrome occlusif.

Certains auteurs ont pensé à la corticothérapie ; TOULOUKIAN a obtenu une guérison rapide en utilisant de la prednisone à la dose de 2 mg par kg pendant 2 semaines après une radiothérapie de 2000 Rads.

Le mécanisme d'action des corticoïdes sur les hémangiomes n'est pas connu.

Chez les rats adrénalectomisés ils maintiennent le tonus vasculaire et augmentent la sensibilité vasculaire aux agents vasoconstructifs.

Chez l'homme leur effet n'est pas connu mais dans les hémangiomes hépatiques le vasoconstricteur employé est la digoxine.

Le traitement de l'hémangiome multinodulaire du foie vise à stopper l'évolution, ou tout au moins en atténuer les symptômes pour arriver au stade où la tumeur commence à involuer spontanément.

- En dehors de ce traitement symptomatique le pronostic paraît être amélioré si l'on s'abstient de certains procédés de diagnostic courants responsables d'aggravations subites.

Ainsi, bien qu'elle apporte un fragment utile au diagnostic la biopsie chirurgicale doit être exclue.

La ponction biopsie est à proscrire car elle peut ramener seulement un fragment normal ou du sang.

Ces interventions font surtout courir au malade le risque d'une hémorragie massive forçant la main à une intervention difficile aux résultats très aléatoires. La laparotomie exploratrice elle même n'est pas dénuée de danger.

Dans ces conditions le diagnostic semble être limité aux seules données de la clinique. Mais c'est difficile surtout au début lorsque les signes ne sont pas nets et aussi dans les formes incomplètes.

- Chez tous les sujets guéris le pronostic est excellent à plus long terme.

Ils n'ont aucun signe cardiaque résiduel ni aucune lésion cutanée persistante. Le foie en général retrouve son volume normal et il n'y a aucune séquelle.

Une remarque s'impose pour l'observation de SCHLAPFER où 3 ans et demi plus tard on découvre une hypertension portale secondaire à une sclérose hépatique.

Celle-ci peut être attribuée à la dose massive de rayonnement (5000 Rads) administrée pendant le premier semestre de la vie : ce fut le seul cas d'ailleurs.

L'hypertension portale traitée par une anastomose iléo-mésentérique a bien régressé et l'enfant montre une survie extraordinaire en considérant l'extension de l'affection.

On n'a jamais signalé de récidive même dans les cas qui ont pu être suivis plusieurs années (18 ans).

On peut dire que l'hémangiome multinodulaire du foie n'a plus un pronostic aussi sombre qu'il y a dix ans mais l'affection n'a rien perdu de sa gravité.

RESUME ET CONCLUSION

Dans cette thèse nous avons apporté une observation d'hémangiome multinodulaire du foie qui a évolué favorablement et une revue de 16 autres cas analogues relevés dans la littérature.

L'hémangiome multinodulaire du foie réalise une affection rare mais grave chez le nourrisson. On retrouve en tout 60 cas mondiaux.

Elle se présente comme une hépatomégalie avec défaillance cardiaque sévère due aux shunts artério-veineux intra-hépatiques et dans un tiers des cas une angiomatose cutanée très évocatrice.

Le diagnostic clinique est néanmoins difficile lorsque manquent les angiomes cutanés.

Certains procédés de diagnostic jugés dangereux tels que biopsie chirurgicale et ponction biopsie doivent être exclus.

Un diagnostic précoce est pourtant nécessaire afin d'aider les enfants à passer le "cap critique" des six premiers mois.

L'évolution est variable :

- Dans la plupart des cas, le décès survient avant le 6ème mois par défaillance cardiaque, rupture intra-péritonéale ou par inanition.

- Mais la guérison est possible grâce à la tendance résolutive des angiomes, aux traitements mis en oeuvre pour lutter contre l'insuffisance cardiaque transitoire et à une assistance efficace de ces nourrissons.

De 1885 à 1954, il n'y a aucune guérison sur 27 cas retrouvés.

De 1955 à 1963, il y a 4 guérisons sur 11 cas retrouvés.

De 1964 à 1971, il y a 13 guérisons sur 22 cas.

Le pronostic qui auparavant était très sombre, laisse quelque espoir de guérison sans séquelles et sans récidives.

S E R M E N T

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je sonnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je suis couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !.

B I B L I O G R A P H I E

- AICARDI J.

Hémangiome du foie.
Journées Pédiatriques, Paris, Hôpital des Enfants malades.
1962, PP 29-36.

- AICARDI et NEZELOF C.

L'hémangiomatose multinodulaire du foie du nourrisson.
Commentaires anatomo-cliniques à propos de 4 observations.
Arch. Franç. Pédiat., 1963, 20 (8) PP. 933-954.

- ALAGILLE D. et Coll.

Les tumeurs vasculaires du foie chez le nourrisson. Classification anatomoclinique à propos de 6 observations.
Rev. Intern. Hépatol 1966, 16, (1) PP. 71-125.

- BEREZIN S.W. et Coll.

Primary hémangio-endothelioma of the liver in infancy.
New. Engl. J. Med. 1948, 238, PP. 906-907.

- BERDON W.E. et BAKER D.H.

Giant hepatic hemangioma with cardiac failure in the newborn infant. Value of High - dosage intravenous urography and umbilical angiography.
In Radiology - Chicago, 1969, 92, N° 7 June. PP. 1523-1528.

- BLUMENFELD T.A. et Coll.

Juvenile hemangioendothelioma of the liver. Report of a case and review of the literature.
In Cancer. Philadelphia 1969, 24, N° 4 October PP. 853-857.

- BOCQUET L.

L'hémangiomatose hépatique congénital.
In : Les entretiens de Bichat. "Médecine et biologie".
Paris, Expansion Scientifique Française, 1969, PP. 427-432.

- BONNEVILLE B. et MAGNENAT P.

Angiomes diffus inextirpables du soie.
In - Rev. Med. Chir. des maladies du foie, de la rate et du pancréas.
Paris 1962 - 37 N° 2 Avril - PP. 71-101.

- BROYER F.C.

Contribution à l'étude des hémangioendothéliomes du foie.
A propos de 48 observations dont une personnelle.
Thèse Méd. 1971, N° 26.

- CAUSSADE L. et coll.

Hémangio-endothéliome du foie chez un nouveau-né mort par rupture du foie.
Arch. FR Pédiatrie, 1954, XI, 5, PP. 514-517.

- CELERIER M.

Contribution à l'étude des tumeurs vasculaire primitives du foie.
Thèse de Méd. 1968 - Paris N° 78.

- CHERVINSKY

Angiome caverneux multiple chez un enfant de 6 mois.
Arch. de Physio. Nor. Patho. 1885, (6) 553.

- CHRISTIAENS L.

Hémangiomatose multinodulaire de foie chez un nourrisson.
Lille Méd. 1964, 9, (5) - PP. 484 - 487.

- CLATWORTHY et Coll.

Primary tumors od the liver infant and children.
Arch. Dis. Child. 1960, 35, PP. 22 - 28.

- COOPER A.G. et Coll.

Multiple hemangiomas in an infant with cardiac hypertrophy. Postmortem angiographic demonstration of the arteriovenous fistulae.
Pédiatrics Janv. 1965, 35, PP. 27 - 35.

- COUINAUD C.

Les hémangiomes du foie.
Vie Méd. 1968, 49 (S1) 285 - 298.

- CROCKER D. et CLELAND R.

Infantile hemangio-endothelioma of the liver.
Pediatrics 1957, 19, 596.

- CRUVEILLER J.

L'hémangiomatose hépatique congénitale. Etude clinique et scintigraphique d'un cas à évolution favorable.
Sem. Hôp. 1965; 41, (53/8) PP. 3049-3063.

- DEHMER L.P. et Coll.

Vacular tumors of the liver infants and children. A study of 30 cases and review of the literature.
Arch. Pathol. Aug. 71, 92 PP. 101 - 111.

- DELORIMIER A. et Coll.

Hepatic artery ligation for Hepatic Hémangiomatosis.
New. England J. Med. 17 Août 1967, 277, N° 7, PP. 333-337.

- DESBAILLETS P.

Hemangiome du foie à symptomathologie avant tout cardiaque.
Radiol. Clin. 1963, 32, PP. 301-308.

- DIAZ P. et Coll.

Hepatic diffuse hemangiomatosis.
Rev. Chil. Pediatr. 41, PP. 130 - 6 Feb. 70.

- EDMONSON H.A.

Differential diagnostic of tumors and tumor-lesions of liver in infancy and childhood.
Amer. J. Dis. Child. 1956, 91, 168.

- FLUGGE R. et Coll.

Multilocular hemangiomatosis in combination with a lymphagioma in a premature infant. Relationship to "blue rubber bled naevus".
Zbl. Allg. Path. 1967, 110, 481/9 (ger).

- FOST

Successfull treatment of juvenile hémangiomas with prednisone.
J. Pédiat. 72, 351, 1968.

- FOURNIER A. et Coll.

Hémangiome du foie du nouveau-né.
J. Sci. Méd. Lille, 1966, 84 - (5), PP. 263 - 272.

- GAYRAUD

Hémangiome du foie chez le nourrisson. A propos d'un cas.
Thèse Méd. Bordeaux 1968, N° 13.

- GIAMPALMO

La patologia angiomatosa delle milza e del felgato.
Pathologica 1963 Geunaio Febbraio, Vol. 55, PP. 1 - 60.

- GOLDBERG J.S. et FONKALSRUD E.

Successfull treatment of hepatic hemangioma with corticosteroïds.
Jama. 1969, 208, (13) 2473 - 2474.

- GOODAL R.H.

Hemangioendothelioma of the liver.
Arch. Path. 1930, 9, PP. 528 - 533.

- GRAIVIER L.

Liver angioma in the neonate.
In Américain J. of Surg. 1966, 112, N° 5 November New York.
PP. 777 - 782.

- GRUNER M.

Tumeurs du foie chez l'enfant.
In : Entretiens de Bichat chirurgie. Spécialités. Paris Exp.
Sci. Fr. 1969, PP. 129 - 132.

- HOWARD W.A.

Multiple hemangioendotheliomas of the liver.
J. Pediat. 1938, 8, 588.

- HURMUZACHE E. et Coll.

Congenital multiple hepatic hemangioma in an infant, With
favorable evolution.
Pediatria (Bucur) Janv./Fevr. 1968, 17, 41/4 (Rum)

- JACQUET J.

L'hémangiomatose multinodulaire du foie chez le nourrisson.
(à propos d'une observation anatomo-clinique).
Thèse Méd. Lille 1970, N°83.

- KENTON R. et Coll.

Diffuse Néonatal hemangiomatosis.
Pediatrics 46 N° 3 September 1970.

- KUNSTADTER R.H.

Hemangioendothelioma of the liver infancy.
Arch. Dis. Child 1933, 46, PP. 803 - 806.

- LAMY et Coll.

L'angiomatose hépatique.
Rev. Méd. Franç. 1961, 3, PP. 215 - 210.

- LE TAN VINH et Coll.

Hémangiome multinodulaire du foie exprimé cliniquement par un syndrome d'insuffisance cardiaque progressive et mortelle, démonstration de la fistule artério-veineuse intra-hépatique.
Arch. Franç. Pédiat. 1959, 16, 808/816.

- LEVY

Les hémangiomes du foie. Aspect actuel clinique et thérapeutique.
Thèse de Méd. Paris 1962 N° 823.

- LEWICK et RUBIE

Hémangioendothelioma of the liver simulating congénital heart disease in an infant.
Arch. Dis. Child 1953, 28, PP. 49-51.

- MARTIN L. W.

Hemangiomas in infants and children.
Amer. J. Surg. 1961, 101, PP. 571 - 580.

- MERCADIER M. et ROHNER M.

Traitement des tumeurs vasculaires du foie.
Entretiens de Bichat Chirg. Spécialités. Paris Exp. Sci. Franç. PP. 59-61.

- NEZELOF C.

Hémangiomatose multinodulaire du foie.
Journées Péd. (P. Debré) 1962, 23/28.

- NIKAIDOH H. et Coll.

Tumeurs du foie chez le nourrisson et l'enfant. Analyse clinique et pathologie de 22 cas.
Arch. Surg. Août 1970, 101, N° 2, PP. 245 - 257.

- PACKARD G.B. and PALMER H.D.

Primary neoplasme of the liver infants and Children.
Ann. Surg. 1955, 142, PP. 214 - 227.

- PAGES A. et MARTY C.

L'hémangio-endothéliome hépatique du nourrisson.
J. Méd. Montpellier 1967, 2, (5), PP. 216 - 224.

- PARK et PHILIPS R.

The role of radiation therapy in the management of hemangiomas of the liver.
JAMA, 1970, 212, (9), PP. 1496 - 1498.

- PELLERIN et Coll.

Ictère rétentionnel et angiomatose chez un nouveau-né.
Arch. Franç. de Pédiat. Paris 1971, 28, N° 10 Décembre
PP. 1093 - 1100.

- PETRESCU - COMAN V. et Coll.

Hepatic multinodular hemangiomatosis in a newborn infant. Anatomoclinical considérations.
Pediatria (Bucur) Mars/Avril 1967, 16, 131/6 (Rum).

- PLENERT et WOHLGEMUTH B.

A propos d'une tumeur vasculaire proliférante du foie et de la peau chez un nouveau-né.
Zetschr. Kinderh. 1960, 84, 576.

- POSARELLI S.

Hémangioendothéliome du foie chez un enfant de 5 mois.
Min. Pédiat. 1963, 15, N° 5.

- RAPHAN

Multiple hemangiomas of the skin liver and intestinal tract.
Thèse de Méd. Bâle 1965, N° 39.

- RASO A.M.

Hepatic angiomas. Diagnostic and therapeutic considerations.
Minerva Chir. 1969, 24, (15 Mai), PP. 518 - 543.

- RAKE M.O.

Ligation of hepatic artery in the treatment of heart failure due to hepatic hemangiomatosis.
Gut. 11, 1970, PP. 512 - 515.

- RICKHAM P.

Les tumeurs du foie chez l'enfant.
In Maroc médical Casablanca, 1969, Octobre, 49, N° 528.
PP. 543 - 549.

- ROBBINS BH et Coll.

Hemangiomas, hepatic involvement, congestive failure
Pediatrics Mai 1965, 35, PP. 868-869.

- ROSS W.

Multinodular hemangiomatosis in infant with special liver involvement .
Acta hepatosplen (Stuttgart) Juil/Août 1964, 11, PP. 207 - 217.

- SALOMONE P.

Les tumeurs primitives du foie en particulier l'hémangio-endothéliome.
Min. Péd. 1953, 5, 574.

- SCHLAPFER A.

Hepatic tumors in children. Clinical and therapeutic experience in 2 particular types.
Rev. Méd. Suisse. Rom. Mars 1965, 85, 179/96 (Fr)

- SCHNEEGANS E. et Coll.

Hémangiomatose multinodulaire du foie.
Pédiatric (Lyon) 1964, 19, (7), PP. 799 - 805.

- SELKE A.C. et CORNELL S.H.

Infantile hepatic hemangioendothelioma.
Amer. J. Roentgenol, Radium Therapy, 1969, 106, (1) PP. 200 - 203.

- SWEED A. et NEINBERG T.

Hemangioendothelioma of the liver infancy.
Amer. J. Dis. Child. 1920, 80, PP. 436-441.

- TOULOUKIAN R.J.

Hepatic hemangio endothelioma during infancy : pathology, diagnosis and treatment with prednisone.
Pediatrics 1970, 45, (1) Part. 1, PP. 71 - 76.

- TOURAINE et DUPERRAT

Les angiomes, tumeurs évolutives.
Ann. Dermato. Syphil, 1938 - 546.

- VEEDER B.S. et AUSTIN J.H.

Multiple congénital hemangioendotheliomas of the liver.
Amer. J. Med. Sci. 1912, 143, PP. 102 - 107.

- VOGEL C.

Contribution on congenital multicular hemangiomatosis.
Hautarzt. Nov. 1966, 17, 504/7 (Ger).

- WAGGET J. et Coll.

Hemangioendothelioma of the liver in an infant hypotensive crisis during resection.
In Surgery St Louis 1969, 65, N° 2 Feb., PP. 352 - 357.

- VINTER et Coll.

Hemangioma of the liver heart failure. A case report.
In : Pediatrics Spingfield 1954, 14, N° 2 Aug.

- WUCHER R.

Les tumeurs vasculaires du foie chez le nouveau-né et le nourrisson.
Thèse Méd. Paris 1965, N° 733.

Vu, le Président de Thèse

M. le Professeur LESTRADET

Vu, le Doyen de la Faculté

LARIBOISIERE SAINT-LOUIS

M. le Professeur FOURNIER

Vu et permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET